KLINIK, PATHOGENESE UND PATHOLOGIE HIRNATROPHISCHER PROZESSE

Reinhard Längsfeld

1967

AUS DER NERVENKLINIK DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN
Komm. Direktor: Professor Dr. M. KAESS

KLINIK, PATHOGENESE UND PATHOLOGIE HIRNATROPHISCHER PROZESSE

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfaßt und
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Reinhard Längsfeld

aus München

München 1967

LEIDIG-DRUCK, 8000 München 25, Schöttlstr. 9, Tel. 73 26 14

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter:	Professor Dr. E. FRICK
Mitberichterstatter:	Professor Dr. M. KAESS
Dekan:	Professor Dr. F. HOLLE

Tag der mündlichen Prüfung: 19. 12. 1967

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

KLINIK, PATHOGENESE UND PATHOLOGIE HIRNATROPHISCHER PROZESSE

A. Diagnostik und diagnostische Möglichkeiten zum Erkennen eines hirnatrophischen Prozesses

B. I. Einteilung der hirnatrophischen Prozesse

II. Klinik und Pathologie

1. Pick'sche Krankheit
2. Alzheimer'sche Krankheit
3. Arteriosklerotisch bedingte Hirnatrophien und Thrombangiitis obliterans
4. Subakute spongiöse Encephalopathien
5. Atrophien auf Grund von Stoffwechselstörungen

C. Zusammenfassung und Beurteilung

Unter hirnatrophischem Prozeß verstehen wir nach Spatz ein langsames, bei kurzfristigen Beobachtungsintervallen fast unmerkliches Fortschreiten eines Verlustes der Hirnsubstanz. Dabei scheiden differentialdiagnostisch sämtliche stationären Zustandsbilder mit diffuser Hirnschrumpfung aus, ob sie nun angeboren (Hypoplasie), frühkindlich erworben oder später durch Traumen, Intoxikationen oder Zirkulationsstörungen zustande gekommen sind, und welche psychischen Defekte und neurologischen Ausfallserscheinungen sie auch immer als Dauerschaden aufweisen. Bei der Betrachtung des Krankengutes und der Literatur stößt man immer wieder auf Fälle, bei denen eine Hirnatrophie angenommen wurde, obwohl es sich dabei um einen schlummernden hirnatrophischen Prozeß handelte, der erst vielleicht nach Jahren der Ruhe zu einem neuen Schub führte und somit das Leiden in größeren Abständen, aber auch kontinuierlich verschlimmerte. Man kann also nicht mehr genau zwischen Hirnatrophie und hirnatrophischem Prozeß unterscheiden, die Worte stehen oft füreinander.

Die Diagnosestellung eines hirnatrophischen Prozesses stellt den Untersucher besonders am Anfang der Erkrankung immer wieder vor große Schwierigkeiten. Die Anamnese deutet selten etwas Zwingendes an. Bei der Betrachtung des Zustandsbildes im Augenblick der Untersuchung kann man keine Spezifität des Krankheitscharakters erkennen, vielmehr kann dieses Bild bei jedem andersgearteten Hirnprozeß zu irgendeinem Zeitpunkt signifikant werden. Beginnender Stirnhirntumor, cerebrale Gefäßprozesse, Multiple Sklerose, beginnende oder behandelte Paralyse, chronische Intoxikationen, endokrine Störungen, Encepahlitiden, Parkinsonismus, Epilepsie, Huntington'sche Chorea, blande Depression mit neurasthenischem Versagen können vom Psychischen her oft grundsätzlich dieselben Bilder zeigen wie Pick'sche und Alzheimer'sche Atrophie oder hirnatrophische Prozesse unklarer Genese. Es gibt unscharfe, meist schwer abgrenzbare spezifische Erscheinungsformen, auf welche noch später eingegangen werden soll.

Die Pneumencephalographie war über lange Jahre hinweg eine wichtige Diagnosehilfe für die Neurochirurgie, um raumfordernde oder raumbeschränkende intracranielle Prozesse verifizieren zu können. Zu dieser reinen Tumordiagnostik kam in den letzten 15 - 20 Jahren in immer größerem Maße die Erhärtbarkeit der Diagnose eines hirnatrophischen Prozesses, des Schwindens der Hirnsubstanz und der daraus resultierenden Erweiterung der Liquorräume und der Subarachnoidalzeichnungen hinzu. Durch das Pneumencephalogramm ist es möglich geworden, die verschiedensten Encephalopathien, die sich im

klinischen Bild und den psychischen Ausdrucksformen oft so ungemein ähneln, differentialdiagnostisch enger von einander abzugrenzen. In einem gewissen Sinne hat das PEG die Rolle der Sektio übernommen, um zu der Diagnose Hirnatrophie zu kommen, ähnlich wie die Röntgenkontrastuntersuchung des Magen-Darm-Kanals zu einer "Anatomia in vivo" (Behringer und Mallison) zu kommen ermöglicht hat.

Pathologisch-anatomisch ist die Hirnatrophie durch den Hydrocephalus definiert, der Hydrocephalus durch das pathologisch erweiterte Ventrikelsystem oder die erweiterten Subarachnoidalräume oder der Kombination beider Arten, wobei diese oder jene das Übergewicht haben kann.

Für das klinische Bild eines hirnatrophischen Prozesses scheint die pathologische Erweiterung der äußeren Liquorräume, also der basalen Zisternen und des Subarachnoidalraumes, der sich zwischen der der Dura anliegenden Arachnoidea und der Pia erstreckt und somit gewißermaßen einen Ausguß des Hirnoberflächenreliefs darstellt, von entscheidender Bedeutung zu sein (Bronisch), d.h. daß eine über das physiologische Maß hinausgehende Ventrikelsystemerweiterung nur dann für einen hirnatrophischen Prozeß spricht, wenn die äußeren Furchen auch verbreitert sind (Kehrer, Behringer, Mallison u.a.). Ein eindrucksvolles Beispiel hierfür sind zwei von Vogel beschriebene Fälle von rhinogener bzw. otogener eitriger Meningoencephalitis, bei denen sich ein Hydrocephalus internus mit enormer Ausweitung der Seitenventrikel entwickelte, der auch nach Kontrolluntersuchungen fortbestand. Dabei traten keine neurologischen oder psychischen Störungen nennenswerten Grades auch nach 1 1/2 bzw. 2 1/2-jähriger Beobachtungszeit auf.

Die Voraussetzung für die Diagnose eines hirnatrophischen Prozesses ist neben dem PEG-Befund der organische Persönlichkeitsabbau. Bei unauffälligen, leicht verkannten Randbildern bei akuten und chronisch psychopathologischen Symptomen kann das PEG zu der Diagnose eines Hirnschrumpfungsprozesses äußerst wichtig sein. Die Untersuchungen der einzelnen Forscher führen aber nicht alle zu demselben Ergebnis, es werden auf der einen Seite relativ schwere morphologische Befunde bei kaum veränderter Psyche gefunden, andererseits aber schwere akute und chronische psychopathologische Bilder bei kaum erkennbarer Hirnatrophie. Es muß aber festgestellt werden, daß ein erhebliches chronisches hirnorganisches Psychosyndrom mit einem leichten (oder unauffälligen) encephalographischen Befund weitaus seltener ist als ein leichter (oder unauffälliger) psychischer Befund bei einer pneumencephalographischen deutlichen Hirnatrophie (Fischer). Der Beginn eines hirn-

atrophischen Prozesses ist schwer oder gar nicht festzustellen. Beginn heißt psychopathologischer Anfang, wobei die psychischen Abarten oft noch als Spielarten des Normalen angesehen werden können, erst nach Manifestation des Leidens können die frühen Abarten als Wetterleuchten der Krankheit beurteilt werden. Nicht festzustellen ist, wann der anatomische Prozeß begonnen hat (Mallison).

Eine Einteilung der hirnatrophischen Prozesse unter Berücksichtigung der Arbeiten von Bodechtel, Kehrer, Spatz und Zeh stellt Fischer auf, die wohl alle Erkenntnisse über das Wissen dieses vielgründigen Krankheitsbildes am besten erfaßt und all die vielen Einzelbeobachtungen und -beiträge in einen großen Rahmen zu spannen versucht.

Diese Übersicht soll hier wiedergegeben werden:

A. Primärer hirnatrophischer Prozeß
   I. Unspezifische diffuse atrophisierende Hirnprozesse (altersbezogener haP)
      1. Senile Atrophie (senile Demenz)
      2. Präsenile Atrophie (präsenile Demenz)
      3. Hirnatrophischer Prozeß des mittleren Lebensalters (vorzeitiges Versagen)
   II. Spezifischer diffuser atrophisierender Hirnprozeß (Alzheimer'sche Erkrankung)
   III. Spezifisch lokalisierte atrophisierende Hirnprozesse (atrophisierende Hirnprozesse mit Erbkomponente, 'systematische Atrophien' nach Spatz)
      1. Pick'sche Atrophie
      2. Erbchorea
      3. Sonstige systematische Atrophien

B. Sekundärer hirnatrophischer Prozeß

I. Vorwiegend ohne pathogenetische Umweltfaktoren (endogene Faktoren)

1. Diffuser haP infolge primärer Gefäßkrankheiten (Arteriosklerosis cerebri, Endangiitis obliterans)
2. Diffuser haP infolge funktioneller Gefäßstörungen (Migräne ?, genuine Epilepsie ?)
3. haP oder hirnatrophisches Zustandsbild infolge anoxämischer oder hypoxämischer Zustände (Embolie, Thrombose, Adam - Stokes)
4. Druckatrophien
5. Fraglicher haP oder hirnatrophische Zustandsbilder nach Entmarkungserkrankungen bei Schizophrenie (?), Trigeminusneuralgie (?), chronische Endokrinopathien usw.

II. Vorwiegend mit pathogenetischen Umweltfaktoren (exogene Faktoren)

1. Diffuser atrophisierender Hirnprozeß bei der progressiven Paralyse.
2. haP oder hirnatrophische Zustandsbilder bei traumatischen Encephalopathien
3. Infektiöse, entzündlich-allergisch und toxisch bedingte hirnatrophische Zustandsbilder
4. haP oder hirnatrophisches Zustandsbild nach Mangelernährung (?) (postdystrophischer haP)
5. haP oder hirnatrophisches Zustandsbild infolge anoxämischer oder hypoxämischer Zustände (Carotisligatur, Asphyxie, Schock, CO-Vergiftung)
6. Fraglicher haP oder hirnatrophisches Zustandsbild nach Strahlenschäden, nach chronischem Alkoholismus, nach Konvulsivtherapie, bei Kälteschäden, chronischen Magen-Darm-Erkrankungen, chronischen Anämien usw.
7. haP nach frühkindlicher Hirnschädigung

C. Mehrgliedriger hirnatrophischer Prozeß

(mehrere Ursachen wirken zusammen, z. B. ein Hirntrauma bewirkt einen vorzeitigen haP).

So logisch und eindeutig diese Systematik auch ist, in der Klinik wird es immer wieder Schwierigkeiten machen, aus dem psychischen Bild, der Anamnese, dem Status und den Verläufen, den Röntgen- und Laborbefunden den primär auslösenden Faktor zu finden. Immer mehr setzt sich die Erkenntnis durch, daß mit zunehmendem Alter die Zahl der Faktoren wächst, die sich im einzelnen Fall überlagern und potenzieren, so daß es darum selten möglich ist, einen nachgewiesenen Hirnschwund auf einen einzigen ursächlichen Faktor zurückzuführen (Soyka).

Nach Schockbehandlung z.B. wurden hirnatrophische Prozesse beschrieben, war aber der Schock nur noch der Anlaß, einen bereits schwelenden Prozeß richtig in Gang zu bringen, eine Anlage zur Entfaltung kommen zu lassen, oder war er die Causa selbst ? Solche und ähnliche Fragen werden fast bei jedem Krankheitsfall gestellt, sind aber kaum zu klären.

Bei den grundsätzlich verschieden veranlagten, dann aber von demselben Leiden befallenen Menschen kristallisieren sich Symptome heraus, die die verschiedenen Menschen zu dem psychisch Kranken auf organischer Grundlage machen. Eckpfeiler dieser chronischen körperlich begründbaren Psychose sind organische Wesensänderung und Demenz, darüber hinaus spielt Bewußtseinstrübung eine große Rolle (Bronisch). Hauptsymptom des hirnatrophischen Prozesses ist die Veränderung des Temperamentes, wenn man unter Temperament den dynamischen Teil der Gesamtpersönlichkeit versteht, der die Grundstimmung, die Art der gemütlichen Reaktivität, die Willenserregbarkeit und den allgemeinen Antrieb bestimmt (Baeyer). Stellt man die Symptome im Einzelnen zusammen, die nach subjektiver und objektiver Anamnese gefunden werden, so sind Früh- und Spätsymptome fast nur in ihrer Ausgeprägtheit und Schwere unterschiedlich. Dem Untersucher begegnen immer wieder dieselben Bilder wie:

Affektinkontinenz, Sprachstörungen und -veränderungen, Antriebsarmut, Vergeßlichkeit (oft nur momentan oder für bestimmte Dinge oder Zeitabschnitte), Einfältigkeit und Wunderlichkeit, berufliches Versagen, allgemeine Nervosität, hypochondrisches Klagen und subjektives Krankheitsgefühl, Stumpfheit, schnelles geistiges Ermüden, mißtrauisch gereizte Mißstimmung oder Euphorie, Gedankenverlangsamung, klebrige Distanzlosigkeit usw.

Willensstarke Menschen haben die Möglichkeit, den schon eingetretenen Hirnschwund über längere Zeit zu kompensieren. Berufliches Scheitern oder die Unfähigkeit, nach einer Krankheit wieder den alten Arbeitsplatz

einnehmen zu können (KB 124/62 und KB 178/62), läßt die Patienten depressiv werden (endogene Depression). Die Erkenntnis, keine zusätzlichen Potenzen mehr für einen Neubeginn oder die Verwirklichung anderer Wertbestrebungen zu haben, läßt den Patienten in seinem Versagenszustand verhaftet bleiben und führt ihn zusätzlich in einen depressiven Verstimmungszustand (Mayer). Damit hat die Krankheit die Oberhand über den Patienten gewonnen.

Die neurologischen Symptome bei den hirnatrophischen Prozessen treten im Gegensatz zu den psychopathologischen weit in den Hintergrund. Sie sind unspezifisch, oft nur vorübergehend: Sprachstörungen, Nystagmus, Parkinson-Syndrom, gestörte Pupillenreflexion, Hypo- und Areflexie, besonders auch an den Bauchdecken, Reflexdifferenzen, spastische Mikrosymptome u. a.

Die Liquor-Untersuchung ergibt selten Hinweise auf einen hirnatrophischen Prozeß. Die beschwerdelose Liquorentnahme kann für einen Hirnschwund sprechen. Vermehrung der alpha- und beta-Globuline, besonders der beta-Globuline im Elektrophoresebild können einen Hinweis auf die Floridität des Hirnsubstanzverlustes geben.

Im Elektroencephalogramm sind oft keinerlei Veränderungen sichtbar, es können aber auch Abnormitäten im Kurvenverlauf, leichte, unspezifische Allgemeinveränderungen, diffuse Dysrhythmien und Herdbefunde bis zu sicheren Krampfanzeichen gesehen werden. Das EEG bei cerebralen Gefäßprozessen als Ursache des Leidens zeigt in über 50 % der Fälle Frequenzlabilität mit Übergang in große periodische Betarhythmen und herdförmige Störung verschiedenster Art und Ausprägung (Lennartz und Seifert).

Die Carotisangiographie kann Aufschluß über das Vorliegen einer Arteriosklerosis cerebri geben. Nach dem Aufzeigen der großen Gemeinsamheiten der in der Ätiologie doch so verschiedenartigen hirnatrophischen Prozesse soll jetzt versucht werden, das Unterschiedliche besonders auch von pathologisch-histologischer Sicht zu skizzieren.

Pick'sche und Alzheimer'sche Krankheit, wohl die bekanntesten Atrophieformen, nehmen nach schleichendem Beginn einen progredienten Verlauf. Der Unterschied liegt in der Affektivität. Der Patient mit der Pick'schen Atrophie verliert jede Affektivität und Initiative, wird apathisch, interesselos und indifferent, sein Gesicht wird ausdruckslos, Mimik und

Gestik verarmen. Die Pick'sche Krankheit ist erblich (Becker). Frauen werden weitaus häufiger befallen als Männer. Schon mit dem bloßen Auge ist bei der Pick'schen Krankheit die hochgradige Atrophie umschriebener Großhirnbezirke erkennbar. Es liegt im Unterschied zu der Alzheimer'schen Krankheit und der senilen Demenz kein das gesamte Gehirn betreffender Schwund vor. Das Ausmaß der Atrophie bei der Pick'schen Erkrankung ist stärker ausgeprägt.

Hauptlokalisation des Hirnschwundes sind Schläfenlappen, Stirn- oder Scheitellappen, wobei fast nie ein Lappen isoliert befallen ist, sondern die anderen mehr oder weniger stark mitbeteiligt sind. Hieraus ergeben sich gewisse Typen der Atrophie. Am häufigsten ist die Temporalatrophie, es folgt dann die Frontalatrophie. Stets sind beide Hemisphären befallen, wobei jedoch der Grad des Hirnschwundes fast nie auf beiden Seiten gleich ist. Vielmehr ist oft deutlich eine Hemisphäre stärker und ausgedehnter betroffen als die andere, und zwar die linke etwas häufiger als die rechte (Mallison).

Unter "resistenten" Rindenteilen verstehen wir Hirngebiete, die bei dieser Krankheit fast nie von der Atrophie mitbefallen sind, zu ihnen gehören die Gyri transversi mit der Hörrinde, die hinteren und oberen Teile der ersten Temporalwindung, der Gyrus postcentralis. Absolut ausgeschlossen von dem Substanzverlust sind die occipitalen Anteile.

Nucleus caudatus, Putamen, Pallidum und Nucleus niger sind manchmal mitbefallen, doch alle Veränderungen in den Stammganglien sind inkonstant (Th. Lüers, Spatz). Wir sehen in ihnen "Nebenlokalisationen" gegenüber dem konstanten Befallensein der Rinde und der dazugehörigen Markteile.

Bei der Pick'schen Krankheit sind die weichen Hirnhäute meist milchig getrübt und etwas verdickt. Nach Abziehen der Häute tritt der Hirnschwund besonders deutlich zutage. Die atrophischen Hirnwindungen sind hochgradig geschrumpft, die Sulci klaffen breit. Man spricht von einem Nußrelief der Hirnrinde. Die circumskripte, hochgradige Atrophie ist so charakteristisch, daß die Diagnose einer Pick'schen Krankheit am Sektionstisch gestellt werden kann.

Die atrophischen Windungen sind an der Oberfläche rauh und bräunlich getönt. Gefäßveränderungen an der Basis und an der Konvexität des Gehirns sind selten feststellbar. Nur gelegentlich findet man dem Alter entsprechende Wandveränderungen der basalen Gefäße. Diese sind um so verständlicher, da

der Beginn des Leidens oft schon im 2. oder 3. Dezennium liegt. Bei Gehirnschnitten findet man makroskopisch einen Schwund des Marklagers der Rinde. Besonders auffällig ist die Atrophie des Marklagers der Gyri im Gegensatz zu den tiefen Marklagern. Die veränderten Markteile sind von graugelber Farbe und von an Radiergummi erinnernder Beschaffenheit, die Rinde ist verschmälert. In den mittleren und tiefen Rindenschichten ist fast immer ein Status spongiosus erkennbar. Die Ventrikel sind zum Teil hochgradig erweitert, oft ungleichmäßig, je nach dem Atrophietyp. Der Verminderung der Rindensubstanz entspricht in den gleichen Gebieten eine Vermehrung des intraleptomeningealen Liquors, also ein zirkumskripter Hydrocephalus externus. Neben Hydrocephalus externus und internus und dem Status spongiosus (bei mangelnder Gliaproliferation) können lokale Hyperostosen und gelegentlich vorkommende Pachymeningitiden weitere Folgen der Substanzminderung sein. Der Gewichtsverlust des Gehirnes ist meist erheblich. Feingewebliche Untersuchungen der betroffenen Gebiete ergeben, daß die umschriebene Atrophie durch einen Schwund der Nervenfasern, der Markscheiden und der Zellen bedingt ist. Mikroskopisch treten die schweren Veränderungen im Mark am eindrucksvollsten in Gliafaserpräparaten hervor, wobei die betreffenden Stellen intensiv violett gefärbt sind (Spatz). In den fortgeschrittenen Stadien der Erkrankung ist ein weitgehender Zellverlust, besonders in der ersten bis dritten Rindenzellschicht zu beobachten. Aber auch hier gibt es Ausnahmen, es können auch vorwiegend tiefere Schichten befallen sein.

Besonders bemerkenswert ist das Fehlen von Plaques und Alzheimer'schen Fibrillenveränderungen. Nur ganz selten sind sie gefunden worden. Alzheimer hat als erster eigenartige Veränderungen an den Pyramidenzellen der Rinde beschrieben, die bei der Pick'schen Krankheit oft, aber keineswegs immer, gefunden werden. Es handelt sich um die sogenannten "argentophilen Kugeln" von Alzheimer. Diese liegen im Zelleib und sind strukturlos. Sie drängen den Kern kappenförmig an den Rand der Zelle. Außerdem befindet sich eine große Anzahl der Zellen in einem eigentümlichen Zustand der Schwellung. Diese Nervenzellschwellung kann unter Umständen bei stark protrahiertem Krankheitsverlauf fehlen. Im Gegensatz zu Krankheitsbildern mit schnell einsetzendem Gewebszerfall findet man bei der Pick'schen Atrophie keine mobilen Fettkörnchen und keine Reaktion protoplasmatischer Glia. Dieses drückt sich auch in dem nur langsamen klinischen Verlauf des Leidens aus. Ausnahmen machen nur wenige Fälle, bei denen der Prozeß schnell fortschreitet.

Die Alzheimer'sche Krankheit beginnt meist im 5. oder 6. Dezennium, ein früherer Beginn ist jedoch auch möglich. Sie äußert sich zunächst in einem Versagenszustand wie vorzeitige Ermüdbarkeit, Nachlassen der Aktivität usw. Später fällt der Alzheimer'sche Kranke durch geräuschvoll zornige Affektiertheit auf, durch Desorientiertheit und Verwirrtsein, das Bild kann aber auch einer involutiven Melancholie ähneln. Die anamnestischen Erscheinungen führen zu Konfabulationen (Kehrer). Bis zu einem späten Stadium der Krankheit zeigen die Patienten lebhafte und natürliche Anteilnahme an den Vorgängen der Umwelt, wirken infolgedessen auf den Beschauer munter, aufgeschlossen und gemütvoll (Kolle). Dabei handelt es sich um nichts anderes als um eine erhaltene Fassade.

Bei der senilen Demenz und der Alzheimer'schen Krankheit wird das ganze Gehirn von der Atrophie befallen. Einen gewissen differentialdiagnostischen Hinweis können wir jedoch darin finden, daß bei der senilen Demenz die entwicklungsgeschichtlich jungen Hirnteile wie Stirn-, Schläfen- und Scheitellappen meist stärker betroffen werden als das Occipitalhirn. Bei der Alzheimer'schen Krankheit werden jedoch immer wieder Beobachtungen mit betonter Atrophie des Hinterhaupts- und Scheitellappens angetroffen. Thalamus, Striatum und Pallidum sind mehr oder weniger mitbetroffen.

Die Windungen sind verschmälert, die Sulci sind tiefer, jedoch nicht so weitgehend wie bei der Pick'schen Atrophie, nie finden wir das typische Nußrelief. Über den Großhirnhemisphären sind die Leptomeningen durch Bindegewebsvermehrung verdickt, so daß sie milchig weiß getrübt erscheinen. Der Subarachnoidalraum ist entsprechend erweitert (Hydrocephalus externus e vacuo), die Hirnkammern sind ebenfalls erweitert (Hydrocephalus internus e vacuo). Auffallend ist immer wieder das Fehlen nennenswerter sklerathero-matöser Veränderungen an den basalen Gefäßen bei der senilen Demenz und der Alzheimer'schen Krankheit, vielmehr sind die Gefäße oft auffallend zart. Natürlich gibt es Ausnahmen. Eigentümlich für das atrophische Gehirn ist in Übereinstimmung mit anderen Organen die Ablagerung von Pigment und Fettstoffen in Ganglien-, Glia- und Gefäßzellen. Hierdurch ist die bräunliche Verfärbung der grauen Anteile des Gehirns zu erklären, die man an der Schnittfläche sieht.

Höhere Grade des Gewebsunterganges äußern sich im Status spongiosus. Das resistierende Gewebe ist von kleinen Hohlräumen durchsetzt, so daß ein schwammartiges Aussehen entsteht. Wir finden mehr oder weniger stark ausgeprägte spongiöse Stellen in der Rinde bei der senilen Demenz und weit

ausgeprägter bei der Alzheimer'schen Krankheit, ebenso auch in den atrophischen Bezirken bei der Pick'schen Krankheit. Ganz allgemein kann man sagen, daß die eigenartigen Gewebsbilder dort gefunden werden können, wo auch bei der senilen Demenz und der Alzheimer'schen Krankheit reichlich Plaques und Alzheimer'sche Fibrillenveränderungen auftreten, also hauptsächlich in der zweiten und dritten Rindenschicht schwer atrophischer Hirnlappen. Die Pathogenese des Status spongiosus ist nicht einheitlich, sie läßt sich nicht allein mit einer mangelnden Gliaproliferation erklären. Man muß den Begriff des Status spongiosus als ein Syndrom betrachten. Als erster Hinweis für die spongiösen Rindenveränderungen ist das oft schwierige Ablösen der weichen Hirnhäute ohne Mitnehmen der oberen Rindenschichten zu werten.

Wichtige histologische Merkmale für die senile Demenz und die Alzheimer'sche Krankheit sind die Alzheimer'schen Fibrillenveränderungen und die Drusen (senile Plaques). Zum Unterschied von der senilen Demenz - eine Differentialdiagnose zwischen seniler Demenz und Alzheimer'scher Krankheit ist für den Morphologen nicht möglich - werden bei der Alzheimer'schen Krankheit Herdsymptome im klinischen Verlauf häufiger festgestellt wie Agraphie, Apraxie usw.

Eine exakte Definition der Plaques ist unmöglich zu geben. Auch die ausführlichste morphologische Beschreibung der nach den verschiedensten Methoden gewonnenen Drusenbilder kann ebensowenig den vielartigen Formen gerecht werden, wie sie uns Auskunft geben kann, wieso jene merkwürdigen Strukturbilder zustande kommen.

Ich zitiere die Beschreibung von A.v. Braunmühl aus dem Handbuch der speziellen Pathologie S. 369:

"Die senile Plaques im eigentlichen Sinne des Wortes, bestehend aus Kern, Hof und Kranz, verdient in ihrer vollen Ausbildung den Namen "Druse"; der zentralgelegene Kern erscheint im Silberbild entweder rund oder aber seine Kontur ist unregelmäßig, facettiert, fein bis grobzackig. Sporenrädchenartige Bilder entstehen dann, wenn von der mehr oder weniger homogenen Kernmasse radiär angelegte, bald zarte, bald grobe Speichen durch den Hof zum Plaquesrand ziehen. Manchmal zeigt der zentral gelegene Drusenanteil eine ausgeprägte Sternfigur. Die Hofbildung ist dann spärlich. Ist der Hof gut ausgebildet, so umgibt er als weiter, lichter Bezirk den Kern. Vom eigentlichen Grundgewebe wird im Silberbild wenig sichtbar. Unregelmäßige, bald schollige, mehr fädige Strukturen, Ganglien- und Gliafaserelemente mit wechselnd

schweren Veränderungen im Sinne der Schrumpfung und ausgesprochenen Argentophilie können im Hofbezirk lagern. Der Kranz erscheint in der Rinde gewöhnlich kreisrund, geschlossen, schmal; manchmal umgibt er den Hof breit und bandartig, mitunter erscheint er in Ellipsenform, wie dies namentlich bei den Markdrusen zu beobachten ist. Die den Kranz formierenden Strukturen erweisen sich als ein Geflecht kleinerer oder gröberer Fäserchen, die eng über- oder nebeneinander lagern, sich durchflechten und manchmal wie ein dichter Pelz lediglich einen Kranz formen. Ganz andere Bilder entstehen, wenn sich die Plaques ausschließlich aus lockeren oder geschlossenen Fädchen aufbaut. Kern und Hof vermißt man an solchen Strukturen, die in ihrer vollen Ausbildung, wenn ich so sagen darf, an "Webervögelnester" erinnern.

Mitunter sehen wir bei diesen Formen statt der ausgesprochenen Faser- und Fädchenstrukturen Bildungen, die sich im Silberpräparat nur schwach imprägnieren und aus kleinen verfilzten Krümeln bestehen. Gerade an diesen Strukturen fehlen Hof und Kern durchwegs; das Zentrum dieser Plaques kann allerdings viel heller und weniger silbrig sein als die periphere Zone.

Als Filzwerk kann man Gebilde bezeichnen, die aus lockeren oder dichteren Geflechten von feinen, dunkel imprägnierten Fäserchen bestehen und weite Rindengebiete einnehmen können. Die sie zusammensetzenden Fäserchen sind ziemlich gleich dick, unregelmäßig gewunden, oft winklig abgeknickt. Durchgehende Netzbildungen sind nicht vorhanden. Ganglienzellen und gliöse Elemente liegen im Filzwerk, wie es dem örtlichen Gewebsbau entspricht. Sie brauchen nicht erkrankt sein; vielfach sehen wir aber auch Erscheinungen, die auf eine ausgesprochene Schädigung hindeuten (Argentophilie, Schrumpfung, schlechte Anfärbbarkeit der Achsenzylinder).

Unter dem Sammelnamen "Primitivplaques" fassen wir eine Reihe besonderer Plaquesbildungen zusammen. Sie sind schlecht färbbar, klein, unregelmäßig und vielgestaltig.

Die Alzheimer'schen Fibrillenveränderungen sind im Nisselbild nicht erkennbar; gut geeignet ist dafür die Imprägnationsmethode nach v. Braunmühl. Alzheimer beschrieb im Jahre 1906 die Fibrillenveränderungen so:

"Während sich die übrigen Fibrillen des Zelleibes und der Dendriten der erkrankten Zelle meist nur blaß zur Darstellung bringen lassen, sehen wir eine oder einzelne der Fibrillen besonders dick und dunkel imprägniert hervortreten.

Meist beginnt die Veränderung an denjenigen Stellen der Zelle, an denen wir gewöhnlich auch hier reichlich Fettkörner eingelagert finden. Schon jetzt, wo die Zelle noch gut in ihrer Form erhalten ist, zeigt sich die Neigung der verdickten Fibrillen zu Bündeln und Bändern zusammenzukleben. In weiteren Stadien wird die ganze Zelle verändert. Die Fibrillen treten zu mannigfaltigen, korb- oder schlingenartigen Gebilden verflochten an die Peripherie der Zelle, und das Protoplasma verschwindet. Oft sieht man aber noch mitten im Fibrillenkorb oder in der Fibrillenschlinge deutlich den Ganglienzellkern, manchmal auch nur ein kleines Gebilde von der Größe eines Kernkörperchens. Schließlich finden wir keinen Ganglienzellkern mehr in den Fibrillenbündeln, aber manchmal einen offenbar eingewanderten Gliakern. So kann das übriggebliebene Fibrillenbündel lange im Gewebe liegen bleiben."

Die Alzheimer'schen Fibrillenveränderungen und die Drusen stellen keine pathologischen Veränderungen dar. Man findet sie auch in Gehirnen normaler Greise, in Einzelfällen sogar in denen jüngerer Individuen. Nur treten sie bei der senilen Demenz und der Alzheimer'schen Krankheit im allgemeinen vermehrt auf. Sie werden an den größeren Zellen der Gehirnrinde und an den Zellen der tieferen grauen Zentren angetroffen. Keinesfalls darf man die Plaques und die Fibrillenveränderungen als Ursache der Erkrankung auffassen, vielmehr schafft das Altern die Vorbedingung für die Entstehung dieser Gebilde, die als Begleiterscheinung der senilen Involution aufzufassen sind.

Hallervorden stellt fest:

"Die drusige Entartung, die Plaques und die Fibrillenveränderung sind als Symptome einer senilen Amyloidablagerung anzusehen, die in der großen Mehrzahl der Fälle die Atrophie begleiten." Es muß aber auch festgestellt werden, daß der Begriff Amyloid bis heute noch nicht eindeutig definiert ist.

Nervöse und gliöse Elemente sind am Aufbau der Drusen nur in untergeordnetem Maße beteiligt, d.h. wo Ganglienzellen und Gliaelemente aus rein lagemäßiger Beziehung in den Bereich jener abgelagerten Stoffe fallen, werden sie in diese Bildungen eingebaut; genetisch haben sie nichts damit zu tun. Plaques bewirken auf der einen Seite eine Schädigung des Grundgewebes, auf der anderen Seite spielen sich dort eine Reihe von reaktiven Vorgängen ab. Die Plaques werden von Gliazellen, speziell von Hortega-Zellen, abgebaut. Die Drusen wirken als Fremdkörper nicht nur einen Reiz aus,

sondern können unter anderem auch nekrobiotische Vorgänge auslösen (Struwe).

Hortega-Zellen bewirken den Abtransport des zerfallenen Gewebes, Astrozyten können den Gewebsbezirk abstützen. Daß große Plaquesformen ganz verschwinden, ist ausgeschlossen (v. Braunmühl).

Die arteriosklerotische Hirnatrophie ist nach Kehrer gekennzeichnet durch ein Mißverhältnis zwischen provozierender Ursache und der Stärke der emotionalen Reaktion, die als Inkontinenz mit Zwangslachen und -weinen ins Auge fallen. Die Kranken sind egozentrisch und reizbar. Erst als etwas Sekundäres bemerkt man den Intelligenzverlust, bei dem Gedächtnis und Merkfähigkeitsstörungen im Vordergrund stehen. Hirnatrophische Prozesse mit Herdcharakter infolge apoplektischer Insulte werden oft nicht als solche erkannt, da die körperlichen und geistigen Schäden aufgrund des lokalen Defektes ein so imponierendes Bild zeigen. Psychopathologisch imponieren diese Erscheinungsformen durch Gereiztheit und Rührseligkeit (Zeh).

Mehrere Faktoren führen zur Arteriosklerose, sie ist keine ursächlich einheitliche Krankheit. Einmal kann die Ursache eine Lipämie oder eine Hypercholesterinämie sein, zum anderen die Lockerung der Intima mit ihrer Durchsetzung und Durchtränkung mit Blutplasma. Zum dritten kann die Ursache die Antwort der Arterien auf eine ständige Blutdruckerhöhung sein. Die Faktoren können auch vermischt vorkommen.

Die Arteriosklerose führt zu einer Lumenverengung der kleinen Gefäße und zu einer Erweiterung der großen, deren Länge auch zunimmt. Durch die Verengung der kleinen Hirnarterien kommt es zu einer Minderdurchblutung, die dieses Organ nicht kompensieren kann. Die Durchblutung des Gehirns wird durch die Wechselwirkung zwischen Blutdruck, Liquordruck und die Funktion der Gefäßwand bestimmt. Bei der Arteriosklerose cerebri ist diese Wechselwirkung gestört. Die Erkrankung beginnt an der Krümmung der Carotis.

Es ist bemerkenswert, daß eine Arteriosklerose der Hirngefäße weithin unabhängig von der Sklerose der Gefäße des übrigen Organismus verlaufen kann. Dennoch ist eine Beteiligung der Gefäßsklerose auf das Gehirn, oder im Gegensatz dazu ein vollkommenes Fehlen der Veränderungen bei sonst ausgeprägter Arteriosklerose, ziemlich selten. Eine Sklerose der Basisgefäße läßt noch keinen unbedingten Schluß auf den Zustand der intracerebralen Gefäße zu (Schettler).

Die sklerotischen Gefäße sind unfähig, sich dem Spiel der Kreislaufregulation anzupassen. Die Wandpolster wirken stenosierend, vor allem bei akuter Ödemverquellung. Die durch das Ödem bedingte Stenose, an sich flüchtig, kann fixiert werden durch einen sich darauf aufpflanzenden Thrombus. Dieser kann die Stenose verstärken, ja zur Obturation des Gefäßes führen. Von diesen Wandthromben können Teile abreißen und zu kleinen Embolien führen. Die Folge ist eine circumskripte Gehirnerweichung.

Gekennzeichnet ist der anatomische Befund der arteriosklerotischen Hirnerkrankung durch die herdförmige Verteilung. Sind die Herde klein und dicht gruppiert, so ähnelt das Bild makroskopisch stark einer anderen diffusen Atrophie. Das Gehirn ist im Ganzen atrophisch, seine Kammern erweitert, die Furchen vertieft. Auf dem Schnitt sieht man Gewebslücken, die um die Gefäße gruppiert sind, lokalisiert sind sie in der weißen Substanz, gehäuft in den Basalganglien. Die Rinde ist verschmälert und höckrig (granuläre Atrophie) oder sie zeigt Infarkte (Heilmeyer). Die Größe der Einzelherde ist im allgemeinen vom Kaliber der befallenen Arterien abhängig (Stockdorph und Meesen). Nicht jeder Erweichung folgt eine totale Gewebsnekrose. Im Erweichungsherd bleibt das Gefäßgerüst weitgehend erhalten. Die Gefäßwandhistiocyten und -fibroblasten beginnen eine stark proliferative Tätigkeit zu entfalten. Sind nicht alle gliösen Elemente zugrunde gegangen, so beteiligt sich hauptsächlich die Mikroglia (die Hortega-Zellen) durch Bildung zahlreicher Körnchenzellen an der Aufnahme und Abräumung des nekrotischen Materials. Im Zentrum eines Erweichungsherdes finden wir keine neuralen Gewebsteile und keine Makroglia (Astrocyten). Die Astrocyten treten erst mit progressiven Formen an den Randgebieten auf. Daher ist eine Defektheilung nur vom Rand her möglich; sind die Defekte zu groß, ist keine vollständige Heilung mehr möglich.

Die Thrombangiitis obliterans (Endarteriitis obliterans, Winiwarter-Buerger'sche Krankheit) ist an kein gewißes Alter gebunden, bevorzugt aber das mittlere Lebensalter. Fast ausschließlich werden Männer davon befallen. Der Krankheitsverlauf ist nicht progredient, Zeiten der Verschlechterung wechseln mit Zeiten der relativen Besserung. Das Leiden kann in jedem Stadium zum Stillstand kommen. Bei jüngeren Patienten stehen die Krankheitserscheinungen an den Extremitäten oft ganz im Vordergrund, die zentral-nervösen folgen erst später, während bei älteren Leuten die Extremitätenbeteiligung zurücktritt. Die Gefäße sind fast nie in ihrer ganzen Länge vom Krankheitsprozeß befallen.

Zu Beginn der endangitischen Veränderungen kommt es zu einer Endothelschwellung der Gefäße und an diese anschließend zur Proliferation. Im Verlauf des Prozesses kann es schließlich zum Verschluß des ganzen Lumens kommen, schreitet die Endothelwucherung fort (Eicke). Man kann nicht immer mit Sicherheit entscheiden, ob die Lichtungen verschließenden Bindegewebsmassen ausschließlich durch Wucherungen der Intima nach Ödem und fibrinoider Nekrose entstehen, oder ob sie wenigstens teilweise auf Organisation eines Thrombus zurückgeht, der sich erst auf dem Boden der Endarteriitis obliterans gebildet hat (Hamperl). Der Prozeß muß nicht unbedingt bis zum absoluten Gefäßverschluß führen. Die Hirngebiete, in denen sich Gefäßveränderungen finden, zeigen das Bild einer granulären Atrophie, die aber nicht nur für die Endarteriitis obliterans typisch ist, auch Zirkulationsstörungen anderer Genese können diesen Atrophietyp bewirken. Bei der Entstehung des Krankheitsbildes müssen allergische oder rheumatische Faktoren mit eine Rolle spielen, denn Endokarditiden werden gehäuft dabei beobachtet.

Die Windungen sind schmal und klaffen. Auf der Oberfläche der Windungen zeigen sich zahlreiche, durch gliöse Narben bedingte Einziehungen. Das erhalten gebliebene Gewebe tritt dazwischen höckrig hervor. Große Erweichungsherde sind äußerst selten. Sowohl an Schnitten als auch an der Hirnoberfläche sieht man zahlreiche kleine, noch frische Erweichungsherde. Die Gefäße sind in den Meningen über den erweichten Partien dünn, weißlich und blutleer; dazwischen liegen wieder bluthaltige Gefäßabschnitte. Die Histologie entspricht der der arteriosklerotischen Veränderungen. Charakteristisch ist, daß das Kleinhirn oft mitbetroffen ist.

In der letzten Zeit wurden etwa 30 Fälle eines eigenartigen Krankheitsbildes unter der Bezeichnung "subakute spongiöse Encephalopathie" beschrieben. Es handelt sich dabei also nicht um eine bedeutungslose Rarität, sondern um ein Syndrom, welches in die differentialdiagnostischen Überlegungen bestimmter Demenzformen miteinbezogen werden muß. Nicht nur dadurch, sondern auch durch die Besonderheit des pathologisch-anatomischen Befundes, kann die subakute Encephalopathie ein allgemeines Interesse beanspruchen (Wütherich u. a.).

Klinische Beobachtungen ergeben folgendes Bild:

Trotz individueller Unterschiede sind klinische Symptomatologie und Verlauf im großen und ganzen gut definiert: Meist beginnt die Krankheit mit einem subchronischen bis chronischen Vorstadium mit allgemeinen Verände-

rungen, teils nach Art einer gesteigerten Erschöpfbarkeit mit Gewichtsverlust, teils einer reizbaren Wesensveränderung oder aber im Sinne endogen anmutender Verstimmungen. Es können sich auf der anderen Seite aber gleich anfangs neurologisch greifbare Bilder finden, wie Bewegungsunsicherheiten, Halbseitenschwäche und Hantierungsfehler. Seltener liegt das Schwergewicht auf rasch fortschreitenden Sehminderungen, die durch das Auftreten von Doppelbildern kompliziert werden können. Sprachstörungen im Sinne einer Dysphasie treten gelegentlich ebenfalls auf. Kardinalsymptom, wie bei jeder anderen Atrophie auch, ist hier jedoch wieder in jedem Falle die allgemeine sich verstärkende Konzentrationsschwäche, gekoppelt mit Gedächtnisschwund und Leistungsminderungen hauptsächlich im mnestischen Bereich, die schließlich zur vollkommenen Demenz führen. Meistens kommen psychomotorische Unruhezustände, ängstlich agiertes Verhalten, mitunter delirante Zustände wechselweise mit Zeiten einer euphorischen Grundhaltung hinzu. Nach Jakob u. a. pflegen dem subakut foudroyant verlaufenden Endstadium die diagnostisch besonders kennzeichnenden motorischen Reizerscheinungen nach Art von myoklonischen Zuckungen, ataktisch ausfahrenden Bewegungen, choreatisch wirkenden Hyperkinesen oder Adversivmechanismen aufzutreten, welchen insgesamt ein mehr oder weniger ausgeprägt kontinuierlich-rhythmischer Charakter zukommt.

Gekennzeichnet ist also die Krankheit durch die Trias Demenz, umschriebene corticale Funktionsstörungen, die sich auf die verschiedenste Weise zeigen können, und Hyperkinesen, während die Prodromalerscheinungen auch in diesen Fällen unspezifisch sind. Das Durchschnittsalter der beschriebenen Fälle beträgt 55 Jahre, wobei der jüngste Patient ein Alter von 35 und der älteste das von 70 Jahren erreichte. Vermehrte Anfälligkeit eines Geschlechtes wurde nicht beschrieben. Die durchschnittliche Krankheitsdauer beträgt etwa 8 Monate bei einer Variationsbreite von einem Monat bis zu mehreren Jahren (Minauf). Die Laborbefunde zeigen nichts Pathologisches, sie liegen mit ihren Werten im Normbereich. Auch bei diesem Krankheitsbild zeigt das EEG häufig pathologische Stromkurvenverläufe, jedoch ist das Bild nicht spezifisch oder gar beweisend für das Leiden.

Der makroskopische Hirnbefund kann unauffällig sein, jedoch fällt oft eine leichte bis mittelgradige allgemeine Hirnatrophie auf. Mikroskopisch ist das Gewebsbild durch einen ausgeprägten Status spongiosus definiert, in Einzelfällen können jedoch nur angedeutete Veränderungen im Sinne einer Gewebsauflockerung gesehen werden, die nicht weniger beweisend sind. Bereits bei Lupenvergrößerung ist dieser Status spongiosus deutlich zu erkennen.

Hemisphärenfrontalschnitte lassen deshalb schon einen guten Überblick über die Veränderungen und deren Lokalisation erkennen. Zu dem, auf die graue Substanz beschränkten Status spongiosus kommt eine ausgeprägte Markgliose unter weitgehender Verschonung der lediglich mitunter verfetteten Nervenzellen hinzu. Senile Drusen, Alzheimer'sche Fibrillenveränderungen, Nervenzellblähungen, wie sie bei Pick'schen Krankheiten vorkommen, oder Hirnschäden gehören nicht zum Bild des gewißermaßen "essentiellen" gliös-spongiösen Gewebszerfalls (H. Jakob u. a.).

Nisselpräparate zeigen das gute Erhaltensein der nervösen Elemente, selbst wenn diese am Rand oder innerhalb der spongiösen Herdbildungen liegen. Andererseits drängt sich der Eindruck eines tatsächlichen Nervenausfalles an den Gebieten auf, an denen die Herde sehr dicht aneinander gerückt sind und sich berühren, wenn auch keine Residuen in Form von ständig veränderten Ganglienzellen zu sehen sind.
Fettpräparate lassen in wechselndem Ausmaß stellenweise sehr hochgradige Verfettung der Ganglienglia als auch der Gefäßwand erkennen. Wütherich u. a. weisen auf ein Mitbefallensein der Stammganglien hin, das von Fall zu Fall mehr oder weniger ausgeprägt sein kann; dadurch lassen sich Bewegungsstörungen, die auf ein Mitbefallensein des extrapyramidalen Systems hinweisen, erklären.

Sehr rasch fortschreitende cerebrale Degeneration (subakute vaskuläre Encephalopathie) mit geistiger Verwirrung und myoklonischer Epilepsie ist der Titel einer neueren amerikanischen Arbeit. In dieser werden zwei Fälle beschrieben, die unter dem Zeichen eines subakuten degenerativen Prozesses der Hirnrinde stehen. Der Mechanismus der pathologischen Veränderungen ist unbekannt, jedoch sind die Autoren Jones und Nevin der Meinung, daß eine vaskuläre Insuffizienz der bedeutendste Faktor ihrer Herkunft ist.

Die klinischen Zeichen, die die Patienten zeigten, waren sehr unterschiedlich im Gegensatz zu denen, die als charakteristisch zu werten sind für cerebro-vaskuläre Krankheiten. Auch die pathologischen Veränderungen sind nicht die typischen einer cerebralen Arteriosklerose. Vielmehr sind sie durch drei Merkmale charakterisiert: Eine weit ausgebreitete Rindendegeneration mit teilweiser Ausbildung des Status spongiosus, einer diffusen neuralen Reaktion in der Cortex mit bemerkenswerter Fasergliose in den ersten drei Schichten und herdförmigen Erweichungen in den basalen Ganglien und der umliegenden weißen Substanz.

Der Kliniker Bodechtel weist auf hirnatrophische Prozesse hin, die nicht causal vom Cerebrum ihren Ursprung nehmen:

"In jedem Falle von Hirnschrumpfung ist zunächst die Frage zu klären, ob und in welchem Umfang extracerebrale Faktoren etwa cardio-vaskuläre, Stoffwechsel- oder endokrine Störungen für den fortschreitenden Substanzschwund des Großhirns verantwortlich zu machen sind. Die Leberzirrhose, nicht allein die alkoholische, führt nicht selten zu mäßigen, nur langsam fortschreitenden Hirnatrophien vor allem des Stirnhirns, bei Morbus Addison und beim Myxödem kommen ebenfalls erhebliche psychische Abbauerscheinungen und Demenzen vor mit fortschreitender diffuser Großhirnatrophie, unter Umständen auch in Verbindung mit nicht arteriosklerotischen symmetrischen intracerebralen Kalkablagerungen. Über diese Zusammenhänge ist weniger bekannt als über die verbreiteten Substanzeffekte auf oligämischer Basis etwa bei dekompensiertem Hochdruck, bei Adam-Stoke'schen Anfällen, Narkoseschäden, bei lokalisierten und entzündlichen Gefäßprozessen, bei Niereninsuffizienz oder bei Morphin- und Polamidonabusus."

Eine noch nicht geklärte Art des hirnatrophischen Prozesses ist die nach Hungerdystrophie, die vermutlich auf chronischem Eiweißmangel beruht. In vielen Krankheitsfällen werden Zeiten der Kriegsgefangenschaft unter extremsten Lebensbedingungen beschrieben, oft wurden schwere Krankheiten in dieser Zeit durchgemacht. Faust und Soyka fanden bei Dystrophie gehäuft Hirnödeme, je nach Grund und Dauer des Hirnödems kam es dann zur Marknekrose und damit zur Atrophie. Hirn- und Schädeltraumen vor und nach der Dystrophie scheinen die Marknekrosen zu fördern. Selbst wenn die ätiologischen Zusammenhänge noch unklar sind, geben sie doch eine brauchbare Arbeitshypothese für das Zustandekommen einer ungeklärten Hirnatrophie. Vielleicht finden wir auch hierin die Erklärung für atrophische Hirnprozesse nach Schädeltraumen und einer vorher oder nachher überstandenen schweren enteralen Infektionskrankheit mit großem Eiweißverlust.

Weibrecht macht die beunruhigende Beobachtung, daß organische Symptomfärbungen bei cyclothomem Syndrom des öfteren nach Insulin- und Krampfbehandlung in Erscheinung treten, so daß hier eine Provozierung des Hirnschadens zu bedenken ist.

Heidrich und Hampel berichten von einer versehentlichen Injektion von 8000 E Insulin. Der Patient lag vier Wochen lang in einem tiefen Koma. Drei Wochen nach dem Ereignis zeigte der pneumencephalographische Befund

einen deutlichen Hydrocephalus internus und einen starken Hydrocephalus externus. Wie bei der Commotio, der Epilepsie u.a. kommt es auch bei Vergiftungen zu Gefäßspasmen, die eine Mangeldurchblutung des Gehirns nach sich ziehen. Aufgezeigt wurde die Vielschichtigkeit des Krankheitsbildes des hirnatrophischen Prozesses. Die psychopathologischen und neurologischen Veränderungen können zwar ebenso wie das Pneumencephalogramm und das EEG einen gewissen Hinweis auf die Art der Atrophie in Zusammenhang mit dem klinischen Befund und der Anamnese geben, oft läßt sich die exakte Diagnose erst aus dem Sektionsbefund und der histologischen Untersuchung stellen. Daß noch nicht alle verschiedenen Arten der Atrophie und ihre Genese bekannt sind, lassen die neueren Arbeiten immer deutlicher werden.

Neben den "klassischen" Atrophie-Typen werden die posttraumatischen und infolge der höheren Lebenserwartung auch die arteriosklerotisch bedingten Hirnatrophien sicherlich noch mehr in den Vordergrund rücken.

So verschiedenartig das Krankheitsbild ist, so verschieden ist auch die Prognose. Ein stetes Fortschreiten der Erkrankung ist eine Seltenheit. Vielmehr entwickelt sich langsam eine verhältnismäßig geringfügige Wesensänderung, die eventuell nicht zunimmt. Dann kommt es plötzlich - vielleicht bei andersartigen körperlichen Erkrankungen oder Störungen, gelegentlich auch nach einer starken psychischen Belastung - zu einer Exacerbation. Es entsteht so der Eindruck eines schubweisen Verlaufes (Kehrer und Bronisch). Die Krankheitsdauer schwankt in allen Fällen stark. Während die durchschnittliche Dauer bei der Pick'schen Atrophie, wohl der am meisten erforschten Krankheit mit Hirnschwund, mit circa 7 Jahren angegeben wird, beschreibt Schmidt einen Fall, der 4 Monate nach Bemerken der ersten Veränderungen und darauffolgendem rapiden Verfall der Person ad exitum kam.

Man wird wohl sagen können, die hirnatrophischen Prozesse führen fast nie zum Tode, durch interkurrente Krankheiten und Infektionen wird der in seiner Widerstandsfähigkeit stark herabgesetzte Hirnatrophiker so geschwächt, daß er an relativ leichten Zweiterkrankungen stirbt.

LITERATUR

ALZHEIMER, A. Über den Abbau des Nervengewebes.
Ref. Allg. Z. Psych. 63, 566 (1906)

ALZHEIMER, A. Über eigenartige Krankheitsfälle des späten Alters.
Z. Neur. 4, 356 (1911)

BAEYER v., W.: Zur Pathologie der organischen Persönlichkeitsveränderungen.
Nervenarzt 18, 21 (1947)

BECKER, P.E.: Genetische und klinische Fragen bei Pick'scher Krankheit.
Nervenarzt 19, 355 (1948)

BEHRINGER und MALLISON
Vorzeitige Versagenszustände.
Allg. Zeitschr. f. Psych. und ihre Grenzgebiete 124, 100 (1949)

BODECHTEL, C. Differentialdiagnose neurologischer Krankheitsbilder.
Georg Thieme Verlag, Stuttgart 1958

BRAUNMÜHL v., A. Die Alterserkrankungen des Zentralen Nervensystems.
Aus: Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie Band XIII/1. Teil
Bandteil A S. 337. Springer Verlag 1957

BRONISCH, F.W. Über organische Demenzen des mittleren Lebensalters.
Kongreßbericht, Tübingen 1947

BRONISCH, F.W. Hirnatrophische Prozesse des mittleren Lebensalters und ihre psychischen Erscheinungsbilder.
Thieme Verlag, Stuttgart 1951

EICKE, W.-J. Die Endangiitis obliterans. Aus Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie.
Band XIII/1. Teil, Bandteil B, S. 1536.
Springer Verlag 1957.

FAUST, C. Hirnatrophie nach Hungerdystrophie.
Nervenarzt 23, 406 (1952)

FISCHER, O. Der spongiöse Rindenschwund, ein besonderer Destruktionsprozeß der Hirnrinde.
Zeitschr. f. d. gesamte Neurologie 7, 1 (1911)

FISCHER, W. Zur Klinik der encephalographisch diagnostizierten hirnatrophischen Prozesse.
G. Fischer-Verlag, Jena 1963

FROSHAG and RETTERSTOL Clinical and pneumencephalic studies of cerebral atrophies of middle age.
Acta Psychiatrica (Copenhagen) 106, 83 (1956)

HAMPERL, H. Lehrbuch der allgemeinen Pathologie und der pathologischen Anatomie.
Springer-Verlag 1960

HEIDRICH und HAMPEL Der Hydrocephalus internus und externus nach Insulinvergiftung
Nervenarzt 29, 173 (1958)

HEILMEYER, L. Lehrbuch der Inneren Medizin.
Springer Verlag 1961

JAKOB, EICKE und ORTHNER Klinik und Neuropathologie der subakuten präsenilen spongiösen Atrophien.
Dtsch. Z. Nervenheilk. 178, 330 (1958)

JONES und NEVIN Subacute cerebral degeneration in myoclonic epilepsie.
Proc. of the 2nd Internat. Cong. of Neuropath.
London 1955. Exerpta med. Part. I 133 - 135

KEHRER, H. E. Zur Differentialdiagnose hirnatrophischer Prozesse.
Nervenarzt 26, 212 (1955)

KEHRER, H. E. Die cerebrale Gefäßsklerose.
Thieme-Verlag, Stuttgart 1959

KIMURA, B. Zur Phänomenologie der Depersonalisation,
Nervenarzt 34, 391 (1963)

KOLLE, K. Psychiatrie.
Thieme-Verlag, Stuttgart 1961

LENNARZ und SEIFERT — Der sogenannte hirnatrophische Prozeß im mittleren Lebensalter. Nervenarzt 31, 189 (1960)

LÜERS, Th. — Über die familiäre juvenile Form der Alzheimer'schen Krankheit. Arch. Psychiat. u. Z. Neur. 179 (1948)

LÜERS und SPATZ — Pick'sche Krankheit (Progressive umschriebene Großhirnatrophie) Aus: Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie. Band XIII 1. Teil, Bandteil A 614. Springer-Verlag 1957

MALLISON, R. — Die klinische Wertigkeit des Encephalogramms hirnatrophischer Prozesse im Rückbildungsalter. Kongreßbericht, Tübingen 1947

MAYER, K. — Psychopathologie vorzeitiger Versagenszustände. Arch. Psychiat. 201, 438 (1960/61)

Mc MENEMEY, W.H. GRANT and BEHRMAN — Two examples of "Presenile Dementia" with a history of trauma. Archiv f. Psych. und Nervenkrankh. 207, 128 (1965)

MERTENS, K. — Darstellung neuer Forschungsergebnisse bei hirnatrophischen Prozessen. Z.f. Altersforschung Band IV, 50 (1952)

MINAUF, M. — Beitrag zur subakuten spongiösen Encephalopathie. Arch. f. Psych. und Nervenkrankh. 206, 146 (1964/65)

NACHTWEY, H. — Schrumpfende Hirnprozesse in ihrer Beziehung zur Verursachung, Diagnostizierbarkeit, Lokalisation und die durch sie bedingten Veränderungen und Ausfallserscheinungen. Allg. Z. f. Psych. 113, 259 (1939)

NEVIN, Mc MENEMEY, BEHRMAN and JONES — Subacute spongiform encephalopathie - a subacute form of encephalopathy attributable to vascular dysfunction (spongiform cerebral atrophie) Brain 83, 513 (1960)

PETERS, G. Die anatomischen Veränderungen bei den degenerativen Erkrankungen des Nervensystems und den Psychosen.
Aus: Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie, begründet von E. Kaufmann.
Band III/ 2. Teil 575, Verlag Walter de Gryter u. Co. Berlin 1961

SCHEIDEGGER, S. Präsenile spongiöse Gehirnatrophie.
Schweiz. Arch. Neurol. 91, 211 (1963).

SCHMIDT, H. Hirnbefund eines Falles von Pick'scher Krankheit mit einer Dauer von vier Monaten.
Arch. Psychiat. 199, 519 (1959)

SCHNITZLER, J.G. Zur Abgrenzung der Alzheimer'schen Krankheit.
Zeitschrift f. d. gesamte Neurologie 7, 34 (1911)

SCHOLZ, W. Rezessive bzw. dystrophische Krankheitsprozesse, sogenannte Degenerationsprozesse.
Aus: Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie.
Band XIII, 1. Teil, Bandteil A, 28
Springer-Verlag 1957

SCHULTE, W. aus: Schettler, G. - Arteriosklerose 413 - 450
G. Thieme-Verlag, Stuttgart 1961

SOYKA, D. Hirnatrophische Defektzustände nach Dystrophie und ihrer Pathogenese.
Nervenarzt 29, 347 (1958)

SPATZ, H. Die "systematischen Atrophien". Arch. Psychiat. 108, 1 (1938)

STOCKDORPH und MEESEN Die arteriosklerotischen und hypertonischen Hirnerkrankungen. Aus: Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie.
Band XIII / 1. Teil, Bandteil B, S. 1465
Springer-Verlag 1957

STRUCK, G. Morphologische Untersuchungen bei hirnatrophischen Prozessen des mittleren Lebensalters.
Ref. Zbl. Neur. u. Psych. 147, 13 (1958)

STRUWE, K. — Histopathologische Untersuchungen über Entstehung und Wesen der senilen Plaques.
Z. Neur. 122, 291, (1929)

VOGEL, K. — Ausgedehnter Hydrocephalus nach eitriger otogener und rhinogener Meningitis ohne wesentliche psychische Resterscheinungen.
Nervenarzt 22, 69 (1951)

WEILBRECHT, H.J. — Cyclothymes Syndrom und hirnatrophischer Prozeß.
Nervenarzt 24, 489 (1953)

WÜTHRICH, MÜLLER, SCHEIDEGGER — Die subacute spongiöse Encephalopathie.
Confinia neurologica Basel, 23, 417 (1963)

ZEH, W. — Untersuchungen an hirnatrophischen Krankheitsbildern.
Ein Beitrag zum Problem der nicht geläufigen hirnatrophischen Syndrome.
Arch. Neur. 75, 310 (1955)

LEBENSLAUF

Ich wurde am 2. März 1939 als zweites Kind des Rektors Oskar Längsfeld und seiner Ehefrau Johanna, geborene Tschech, in Kreuzburg O/S geboren. Nach der Flucht 1945 besuchte ich die Volksschule und das Gymnasium in Alfeld/Leine. Von 1959 bis 1960 leistete ich meinen Wehrdienst in Wolfenbüttel und Braunschweig ab.

Im Mai 1960 begann ich das Studium der Medizin in Heidelberg, wo ich im August 1962 das Physikum ablegte. Anschließend setzte ich das Studium in München fort; dort bestand ich im Dezember 1965 das Staatsexamen.

Seit April 1966 arbeite ich als Medizinalassistent im Kreiskrankenhaus Mallersdorf in Niederbayern.